

Année 1963

THÈSE

N°

1071

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

SALQUAIN Jean-Pierre

né le 28 février 1937 à LAVAL (Mayenne)

Présentée et soutenue publiquement le :

LES FORMES NEUROLOGIQUES GRAVES

DU RACHITISME HYPOCALCEMIQUE

(A propos d'une observation avec séquelle hémiplégique)

Président : Mr. LELONG, Professeur.

Année 1963

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

SALQUAIN Jean-Pierre

né le 28 février 1937 à LAVAL (Mayenne)

Présentée et soutenue publiquement le :

LES FORMES NEUROLOGIQUES GRAVES

DU RACHITISME HYPOCALCEMIQUE

(A propos d'une observation avec séquelle hémiplegique)

Président : Mr. LELONG, Professeur.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR } Gaston CORDIER
2^e ASSESSEUR } Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.) SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	LEGER (L.)
	ABOULKER (P.)
Cliniques chirurgicales	PATEL (J.)
	CORDIER (G.)
	GOSSET (J.)
	SICARD (A.)
	OLIVIER (Cl.)
	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	DECOURT (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	LAMY (M.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	HUGUIER (J.)
Clinique gynécologique (Broca)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	CASTAIGNE (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	MILLIEZ (P.)
	LENÈGRE (J.)
	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	BROUET (G.)
	BARIÉTY (M.)
	SÈZE (S. de)
	DREYFUS (G.)
	KOURILSKY (R.)
	DEBRAY (C.)
	GENNES (L. de)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEROT (M.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	DAVID (M.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	GARCIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	LACOMME (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	MERGER (R.)
Cliniques obstétricales	VARANGOT (J.)
	RENARD (G.)
	AUBRY (M.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	LELONG (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	MARIE (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	BERNARD (E.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	MICHAUX (L.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	COSTE (F.)
Clinique de pneumo-phisiologie (Laennec)	DECHAUME (M.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	ROUX (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	LEMAIRE (A.)
Clinique stomatologique (Pitié)	GAULTIER (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	PADOVANI (P.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	DOMART (A.)
Clinique toxicologique	POILLEUX (F.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	COUVELAIRE (R.)
Sémiologie médicale	TURPIN (R.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	
Clinique urologique (Necker)	
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	{	BOUR (H.)
		LHERMITTE (F.)
		PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (C.)	Orthopédie	JUDET (R.)
	COUINAUD (C.)		MEARY (R.)
	GILLOT (C.)		POSTEL (M.)
	OLIVIER (G.)		RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	pr. s. ch.	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
	GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.)		PIALOUX (P.)
	pr. s. ch.	Parasitologie	GOLVAN (Y.)
	ABELANET (R.)		LAPIERRE (J.)
	CHOMETTE (G.)	Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.)
	GOUYGOU (Ch.), m. conf.		BINET (J.-P.)
Anesthésiologie	NEZELOFF (Ch.)		CERBONNET (G.)
	ORCEL (L.)		CHATELIN (C.-L.)
Bactériologie	PAILLAS (J.)		DUBOST (Ch.)
	KERN (E.)		DUBOST (Cl.)
	VOURC'H (G.)		FAUREL (J.)
Biochimie médicale	BARBIER (P.)		FLABEAU (F.)
	pr. s. ch.		GARBAY (M.)
	CHRISTOL (D.)		GARNIER (H.)
	LE MINOR (L.)		(Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	TOURNIER (P.)		GERMAIN (A.)
	BAULIEU Et. m. conf.		LATASTE (J.)
	BOURILLON (R.)		LOYGUE (J.)
	CARTIER (P.)		MERCADIER (M.)
	DREYFUS (J.-Cl.)		NATALI (J.)
	GONNARD (P.)		PELLERIN (D.)
Carcinologie	KRUH (J.)	Pathologie exotique	PERROTIN (J.)
	JEROME (H.)		ROBERT (H.)
	PLAS (F.)		THOMERET (G.)
	BOIRON (M.)	Pathologie expérimentale	SCHNEIDER (J.)
Dermato-Syphiligraphie	DENOIX (P.)		BENHAMOU (J.-P.)
	MATHE (G.)		BERTHAUX (P.)
	SELIGMANN (M.)		BOIVIN (P.)
Electro-Radiologie	GIVATTE (J.)		CROSNIER (J.)
	DUFERRAT (B.)		HARTMANN (L.)
Hématologie	LEDoux-LEBARD (G.)		LÉPER (J.) Pr. s. ch.
	BESSIS (M.)		MAURICE (J.)
	BILSKI-PASQUIER (G.)		MIKOL (Cl.)
Histologie	DAUSSET (J.)	Pathologie médicale	RICHET (G.)
	DUHAMEL (G.)		AUSSANNAIRE (M.)
	COUJARD (R.), pr. s. ch.		BOUVIER (J.)
Hydrologie	MAROIS (M.)		BOUVRAIN (Y.)
	RACADOT (J.)		BRICAIRE (H.)
Hygiène	BESANÇON (F.)		BRISSAUD (H.)
	CORNET (A.)		BROCARD (H.)
	BOYER (J.) pr. s. ch.		BUGE (A.)
Maladies infectieuses	BLANCHER (G.)		GATINAT (J.)
	CORRE-HURST (M ^{me} L.)		CHRÉTIEN (J.)
	SAPIN-JALOUSTRE (H.)		COBLENTZ (B.)
	BASTIN (R.) Pr. s. ch.		CONTAMIN (F.)
Médecine légale	DUPONT (V.)		COURY (C.)
	FOURNIER (E.)		ETIENNE (J.-P.)
	GUENIOT (M.)		FREZAL (J.)
Médecine du travail	HADENGUE (A.)		FRITEL (D.)
	ALBAHARY (C.)		HENNEQUET (A.)
Neuro-chirurgie	PERTUISSET (B.)		HIMBERT (J.)
	LAPRESLE (J.)		HOUSSET (E.)
Obstétrique	GRANJON (A.)		LAROCHE (Cl.)
	HERVET (E.)		LESOBRE (R.)
	LE LORIER (G.)		LEVEQUE (B.)
	LEVY (J.)		MACREL (G.)
	MORIN (P.)		MOHEAU (L.)
	MUSSET (R.)		NICK (J.)
	ROBEY (M.)		ROYER (P.)
	SENEZE (J.)		TOURNÉUR (R.)
	SUREAU (C.)		WOLFROMM (R.)
	THOYER-ROZAT (J.)	Pédiatrie-Puériculture	LAFOURCADE (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.)		LÉPERQ (G.)
	DUBOIS (A.)		MANDE (R.)
	SARAUX (H.)		MOZZICONACCI (P.)
			POLONOVSKI (C.)
			ROSSIER (A.)
			VIALATTE (J.)

	MM.		MM.
Pharmacologie	{ BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	{ pr. s. ch. DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	{ DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Physique médicale	{ GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-C.) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Pneumo phtisiologie	{ KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	{ GERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
		Urologie	{ AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE	{ BOLTANSKI (E.) LAUNAY (G.)
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	Milles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)
Bibliothécaire	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

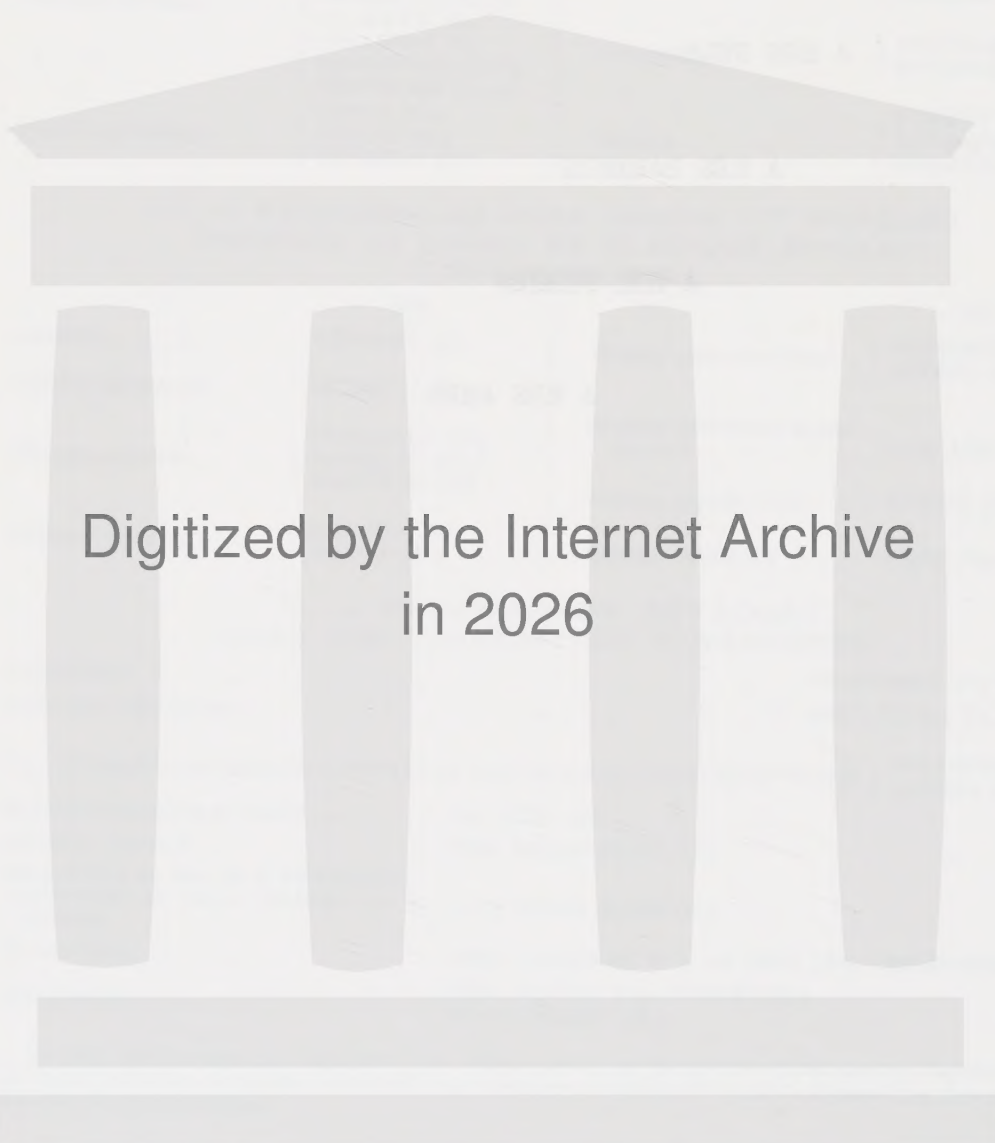
A MA FEMME

A MON FILS

A MES PARENTS

A MES FRERES

A MES AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152013_0031

A Monsieur le Professeur LELONG

Professeur de la Chaire de Pédiatrie et de Puériculture
de la Faculté de Médecine de Paris.

Médecin de l'Hôpital St-Vincent-de-Paul

Membre de l'Académie de Médecine

Commandeur de la Légion d'Honneur.

En témoignage de respectueuse gratitude pour
l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la
présidence de cette thèse.

A Monsieur le Professeur DELAITRE

Professeur de Clinique Médicale Infantile à
l'Ecole de Médecine d'ANGERS
Médecin des Hôpitaux d'ANGERS

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse et
prodigué un riche enseignement.

Qu'il trouve ici l'expression de ma respectueuse
reconnaissance.

A MES MAITRES DE L'ECOLE DE MEDECINE D'ANGERS.

INTRODUCTION

Lors de notre Internat chez M. le Professeur DELAITRE, à la Clinique Médicale Infantile du C.H.U. d'ANGERS, nous avons eu l'occasion de suivre un petit malade, envoyé pour un état de mal convulsif grave qui posait un problème étiologique difficile à résoudre. En fait, cet état de mal convulsif nous a paru pouvoir être attribué à une hypocalcémie, liée elle-même à un rachitisme important et jusqu'alors ignoré ; ce serait là une constatation relativement banale, si une hémiplégie résiduelle n'avait pas été notée dans les suites immédiates de ce syndrome. Il nous a paru dès lors intéressant à propos d'une telle observation de faire une étude sur l'état actuel de nos connaissances, en ce qui concerne les rapports entre rachitisme hypocalcémique et convulsions. Nous verrons que ces connaissances sont assez différentes des notions jusque-là admises sur la tétanie rachitique.

Classiquement la tétanie rachitique se présente sous l'aspect des contractures des extrémités caractéristiques. Les convulsions n'en sont qu'une manifestation relativement rare. Le spasme de la glotte en constitue une complication exceptionnelle, celle qui peut amener l'évolution fatale. Sous cette réserve, la guérison est l'évolution habituelle telle est notamment, l'opinion exprimée par J. Comby en 1920, lors de la parution de son traité sur les maladies de l'enfance.

IDEES ACTUELLES SUR L'EXPRESSION NEUROLOGIQUE
DE LA TETANIE RACHITIQUE
ET SON EVOLUTION

A la lumière des observations récentes, cette manière de voir des classiques doit être révisée. 3 faits nous le font comprendre.

Tout d'abord la multiplication du rachitisme dont la fréquence est sans doute sous estimée ; aucune maladie n'est plus actuelle pour peu que l'on s'astreigne à rechercher systématiquement des signes cependant classiques comme le cranio-tabès, le chapelet costal, les nouures métaphysaires.

En deuxième lieu, les moyens de confirmer son diagnostic par la radiologie et la biologie, sont mis en oeuvre quotidiennement.

Enfin, il est devenu banal devant une histoire convulsive quel-
qu'elle soit de mettre en oeuvre des examens biologiques de routine, et notamment le dosage du calcium, du phosphore, des phosphatases alcalines dans le sang ; et c'est ainsi qu'est apparue plus que par le passé la découverte des signes biologiques de rachitisme chez des bébés, envoyés pour des crises convulsives, alors que le rachitisme n'était pas suspecté.

Ainsi Paupe sur 200 cas d'hypocalcémies du nourrisson, on observe 54 % survenues chez des rachitiques. Il montre que l'hypocalcémie a eu lieu entre 4 et 10 mois, souvent au printemps avec une prépondérance marquée pour le sexe masculin, et les enfants transplantés de race méditerranéenne.

Les travaux récents ont montré que la tétanie rachitique s'exprime le plus souvent par des convulsions, tandis que la classique forme musculaire était beaucoup plus rarement rencontrée. Au maximum la forme convulsive peut réaliser un véritable état de mal.

A l'appui de cette prédominance de la forme convulsive de la tétanie rachitique, Labre et Frédérick (2) rapportent leurs propres observations : 43 formes convulsives sur 50 cas, et citent celles du service du Professeur Lelong, rapportées par Paupe : 98 formes convulsives contre 4 tétanies vraies. De plus Labre et Frédérick signalent la possibilité d'installation d'un état de mal convulsif. Chaptal (4) note tout récemment sur 90 cas, 46 formes convulsives généralisées.

Dans une certaine proportion des cas, l'expression neurologique de la tétanie ne se borne pas aux seules convulsions, il s'y ajoute des modifications de l'E.E.G.

L'E.E.G. est le plus souvent normal : 72 % dans les observations de Fabre et Frederich (2). Sur 82 cas, Delarue, Paupe, Vialatte et Lelong retrouvent également 70 % d'E.E.G. normaux (7). Dans une thèse récente (8) Mme. ESPESSON rapporte 10 cas de formes convulsives de tétanie rachitique avec E.E.G. normaux.

L'E.E.G. peut montrer des anomalies : pour Labre et Frederich (2) rythme ample lent (16 %) et modifications de type comitial : pointes ondes 11 %. Delarue Paupe Vialatte et Lelong ont 13 % d'E.E.G. modifiés, et 12 % d'E.E.G. du type comitial. Laplane et Duché (7) notamment également la possibilité de modification de l'E.E.G., mais rarement de type comitial. Rohmer P., Sacrez, Poirier, Juif, Rohmer F., Isch F. et Isch C. (9) ont rapporté 24 observations où la proportion des modifications électro-encéphalographiques est importante : 16 cas dont un tracé de type comitial.

Les formes convulsives généralisées de la tétanie rachitique et les modifications de l'E.E.G. sont donc maintenant bien connues, mais au cours de ces dernières années, la symptomatologie neurologique de cette tétanie rachitique s'est étendue.

Dans cette conception, le terme de tétanie englobe l'ensemble des cas de manifestations neurologiques d'origine rachitique, puisque nous venons d'y insister, la tétanie classique avec spasmes carpo pedal est en

fait une manifestation assez rare. L'usage de ce terme prévaut. cependant puisque les manifestations neurologiques dont nous avons parlé s'observent sur ce même terrain clinique et biologique que celui qui entraînait plus souvent autrefois les contractures tétaniques.

Parmi ces manifestations neurologiques, Chaptal et Jean, Mme. Dossa (4) signalent 4 cas de convulsions localisées, à un membre ou à un héli-corps avec foyer électro encéphalographique, 6 cas de crises d'agitation psycho-motrice, 10 cas de formes encéphalitiques avec troubles de la conscience où état de mal convulsif, parfois même une crise d'hypertonie avec opisthotonos. Ils rapportent dans leurs observations 3 cas de stase au F.O., et ils notent la fréquence de l'hypertension de la fontanelle, comme le fait également Paupe (6). Neimann fait état (3) d'une crise convulsive unilatérale suivie d'hémiplégie post-critique régressive.

Tous les auteurs s'accordent pour affirmer la gravité immédiate de ces formes neurologiques, en particulier les formes convulsives graves. Ainsi Debré et Lelong notent la possibilité de laryngospasme et de syncope mortelle (10). Chaptal rapporte 4 décès sur 90 nourrissons : deux enfants sont morts d'apnée brutale, et les deux autres au cours d'un état de mal convulsif (4).

Mais nous ne retrouvons nulle part mention d'éventuelles séquelles. Il semble que, la phase aiguë passée, la guérison soit de règle. Cette manière de voir est celle de tous les traités : Debré Lelong, Nelson, Encyclopédie médico chirurgicale. Dans une étude récente sur la tétanie rachitique, P. Rohmer (5) écrit que celle-ci même dans ses formes convulsives est une maladie autonome, passagère, qui ne laisse ~~par~~ la suite aucune séquelle neurologique. Dans sa thèse, Mme. Espesson (8) tout en relevant chez des enfants ayant présenté une tétanie rachitique l'apparition par la suite de spasmes du sanglot, de terreurs nocturnes, de colères violentes, ne croit pas pouvoir rattacher avec certitude ces manifestations à la tétanie.

Le seul problème qui est débattu et qui reste discuté est celui de la persistance d'une comitialité. Celle-ci est-elle la conséquence des convulsions hypocalcémiques ou l'hypocalcémie a-t-elle révélé une comitialité en abaissant le seuil épileptogène chez un comitial en puissance ? Laplane et Duché pensent à ce sujet que la tétanie du nourrisson n'hypothèque pas

l'avenir (7). Fanconi et Steck portent un pronostic favorable en accord avec la plupart des auteurs : ils restent cependant que Zellweger croit à la possibilité d'une épilepsie à titre de séquelle.

On peut donc considérer qu'en règle générale, la tétanie rachitique a un bon pronostic à lointaine échéance. Les modifications de l'E.E.G. n'ont pour l'ensemble des auteurs aucune valeur pronostique. Elles représentent un signe transitoire du désordre cérébral causé par l'hypocalcémie et disparaissent avec sa guérison. Reste le problème de la comitialité ultérieure qui paraît difficile à résoudre, bien que l'on puisse se poser la question de savoir pourquoi on refuserait à l'hypocalcémie la possibilité d'être suivie de séquelles, alors que, on les admet dans la suite de certaines hypoglycémies.

Aussi nous a-t-il paru intéressant de rapporter deux observations de formes neurologiques graves d'hypocalcémie rachitique. L'une d'entre elles s'est accompagnée de troubles en foyer avec hémiplégie et celle-ci subsiste encore plus d'un an après l'accident.

O B S E R V A T I O N

La première observation est celle de l'enfant C... Jean-Yves, 13 mois. Cet enfant entre dans le service pour crises convulsives le 19-2-61.

Poids : 8 kgs 920 pour un poids de naissance de 3 kg. 500

1ère dent à 11 mois

station debout à 9 mois.

Nous apprenons que l'enfant était peu sorti et n'avait pas reçu de vitamine D.

L'histoire de la maladie remonte au 16-1-61 : 1°) crise convulsive généralisée sans hyperthermie à l'âge de un an.

Ebauche de crise début février.

Le 19-2 : 2°) crises généralisées dans la matinée et à 17 h. L'enfant présente une rhino pharyngite, mais il n'est pas fébrile.

A l'entrée : Température 36°2
 Gorge un peu rouge
 Enfant demi-conscient, geignant
 Déviation des yeux vers la gauche, strabisme interne de l'oeil droit.
 Tonus normal
 Fontanelle normale, pas de raideur de la nuque
 Réflexes normaux, pas de paralysie
 Chapelet costal, discrets bourrelets épiphysaires.

Dans la nuit du 19 au 20, plusieurs crises convulsives vont se succéder malgré l'injection du 1/3 d'une ampoule de Largactil 25 et d'une ampoule de Phénergan, ainsi que huit centigrammes de gardénal : elles auront lieu à 22 h, 5 h. et 8 h.

Le 20 au matin, en dehors des signes cliniques notés à l'entrée, l'examen montre : un signe de Chwostek

une tendance à la main d'accoucheur
et le F.O. montre une stase bilatérale

Donc état de convulsions subintrantes chez un enfant de 13 mois semi-conscient présentant :

1 - un signe de Chwostek

2 - des signes de rachitisme concordant avec l'absence d'exposition au soleil et de prise de vitamine D.

3 - Des signes neurologiques : strabisme, déviation de la tête et des yeux, stase bilatérale au F.O.

Les examens pratiqués dans la journée du 20 donnent :

- une calcémie à 50 mmgrs.

- un E.E.G. montrant un état de syndronisme considérable, sans signe de souffrance cérébrale focalisée, donc atteinte neurologique, mais pas de signes de T.C.

- Par ailleurs : L.C.R. normal, si ce n'est une albumine à 0,40 radio du crâne normale.

Tout en n'écartant pas l'hypothèse d'une T.C., on ne peut qu'orienter le traitement en fonction d'une étiologie hypocalcémique des convulsions, en continuant de surveiller le F.O.

On donne une ampoule de Stérogyl 15, et on administre par 24 heures :

Lugocalcium 3 c. à c. et calcamine 5 gouttes.

Evolution : l'enfant va s'améliorer progressivement.

Les convulsions vont se répéter à deux reprises le 21, et le 22 (une seule crise), puis elles cesseront définitivement. Parallèlement, la conscience revient.

La calcémie remonte 60 mgrs. le 23-2

75 mgrs. le 2-3

95 mgrs. le 9-3

103 mgrs. le 14-3

Il a été fait 9 gr. 50 de calcium en perfusion. Le signe de Chwostek et la contracture des mains ont disparu.

Dès le 24-2, disparition de la déviation de la tête et des yeux
le 1-3, absence d'oedème papillaire des 2 côtés au F.O.

le 9-3, E.E.G. normal.

Donc, disparition de tous les signes neurologiques qui avaient pu faire évoquer une T.C., ceci parallèlement à l'élévation progressive de la calcémie.

Les examens ont permis de confirmer l'existence du rachitisme, dont on avait les signes cliniques : chapelet costal, bourrelets épiphysaires discrets,

phosphore 60 mgrs.

phosphatases 33 U.K.A.

Radio des poignets montrant des signes de rachitisme.

Depuis sa sortie 16-3-61, l'enfant a continué d'être suivi. La dernière consultation est de juillet 1962 : Bon état général, comportement normal, pas de crise convulsive depuis son départ du service.

Donc : 1°) Il s'agit d'un état de convulsions subintrantes chez un enfant de 13 mois, avec signes neurologiques : nystagmus, déviation des yeux vers la gauche, strabisme interne de l'oeil droit, et surtout stase papillaire.

2°) Les convulsions apparaissent liées à l'hypocalcémie, suspectée sur les signes cliniques tétanie, affirmée par le laboratoire (50 mgrs.) et qui est secondaire au rachitisme.

La confirmation de cette étiologie est donnée par le résultat du traitement par Ca et vit. D. : cessation des convulsions qui ne se reproduiront plus par la suite.

3°) Les signes neurologiques semblent devoir être considérés comme relevant de la même étiologie hypocalcémique. Ils apparaissent avec l'état de mal convulsif et ils régressent comme lui avec le traitement Vitamine D, Ca, sans laisser de séquelles dans cette observation.

La deuxième observation est celle de l'enfant H.... Richard âgé de 14 mois à son entrée dans le service du Pr. DELAITRE le 2-9-61. Il est admis pour crises convulsives, et il nous est envoyé par l'hôpital de Saumur.

Dans cette observation, les signes neurologiques laissent des séquelles : hémiplégie et également un retard psychique, ce qui la rend très particulière.

Le père et la mère ont tous deux 29 ans, et sont en parfaite santé. Ils ne connaissent pas d'antécédents comitiaux dans la famille. Le frère 3 ans et la soeur 5 ans, se portent bien.

-- Que sait-on de l'enfant ?

La grossesse a été normale, l'accouchement assez long, mais l'enfant a crié aussitôt. Poids de naissance 4 kgs. 250.

On apprend que l'enfant n'était jamais exposé au soleil sous prétexte de rhino pharyngite et n'avait jamais reçu de vitamine D. Interrogé, le médecin de la famille nous dira que l'enfant a déjà fait des convulsions en décembre 1960 et en mars 1961, elles avaient été attribuées à une hyperthermie, et la famille rapporte qu'à l'occasion d'accès fébriles bénins, l'enfant a eu des petits mouvements convulsifs. On qualifiait l'enfant de nerveux. Rétrospectivement, nous pourrions dire qu'il s'agissait de signes de tétanie.

A 14 mois, l'enfant se présente comme un hypotrophique poids 7 kg. 630 et avec un retard moteur net ; il a tenu sa tête à 3 mois, il s'est tenu assis à 7-8 mois, il ne se tient pas debout. Par contre l'éveil psychique est bon : il sourit, passe les objets d'une main dans l'autre, la parole est au stade syllabique.

-- Comment les convulsions vont-elles s'installer ?

Le 1-9, la grand mère qui gardait l'enfant n'avait rien noté. Le 2 vers 3 h 30 - 4 h, elle est réveillée par l'agitation de l'enfant : il présente alors un tableau de convulsions généralisées et la température est à 40°. Le médecin appelé fait hospitaliser l'enfant. Il sera noté à l'entrée

à 7 heures à l'hôpital de Saumur que l'enfant a été très couvert pour ce bref trajet : une chemise, une veste de pyjama, une veste coton, un burnous, une couverture. Par contre, chez lui, l'enfant avait un couvrage normal comme à l'ordinaire.

A son entrée, les convulsions étaient localisées à la face, puis elles diffusent aux membres supérieurs et inférieurs droits.

Il est noté un nystagmus vers la droite, une hyper-réflexivité un Babinski bilatéral et des papilles en myosis. La ponction lombaire donne albumine 0,21, glucose 1 gr. chlorures 4 grs. et 1,5 élément.

De plus, il existe une diarrhée liquide.

Bien que l'enfant soit découvert, la température qui était à 40° à l'entrée, se maintient et même s'élève : 41° à 13 h.

Les convulsions persistent de 7 h. à 13 h. l'enfant quitte alors Saumur pour Angers.

Il a alors reçu comme traitement :

glace

suppositoire aspirine 0,25

gardénal 0,04

pénicilline 500.000

streptomycine 0,25

250 cc. glucosé isotonique sous-cutané.

A son entrée, dans le service à 14 h. 30, enfant comateux, présentant des mouvements convulsifs et une hyperthermie à 40°2. Il est fait quatre centigrammes de gardénal.

Le coma est vigil, : l'enfant ne suit pas des yeux, ne réagit pas à la lumière, mais il réagit à la piqûre. La tête est tournée vers la gauche, les yeux vers la droite. Il existe une hypotonie marquée : nuque hypersouple, membres ballants, poplité à 160°, adducteurs à 90°. Cette hypotonie prédomine à droite, les membres retombent plus lourdement de ce côté, surtout le membre supérieur.

Les mouvements convulsifs sont unilatéraux et permanents, secousses cloniques brèves des membres supérieurs et inférieurs droits.

Il existe un nystagmus, à secousse brève vers la droite : les réflexes ostéo-tendineux sont normaux, la sensibilité également. Le cutané plantaire est en flexion.

L'enfant n'est pas déshydraté, les muqueuses sont humides, pas de cerne oculaire, pas de pli cutané, pas de collapsus. Le ionogramme montre même une hypotonie plasmatique : 134 mEq de sodium.

L'examen montre des signes de rachitisme net : cranio tabès important, chapelet costal accusé, nouures diaphyso-épiphysaires, et il va être mis en évidence un signe de Chwostek.

Ces derniers éléments orientent le diagnostic vers une hypocalcémie que confirme le laboratoire : calcémie à 68 mgrs.

Donc, nous sommes en présence d'un enfant de 14 mois présentant un signe de Chwostek, des signes de rachitisme et une hypocalcémie à 68 mgrs. et chez lequel il existe en l'absence de tout signe de déshydratation clinique et biologique :

- une hyperthermie à 40°
- un coma vigil
- un état de mal convulsif de l'hémi-corps droit avec hypotonie plus marquée des membres de ce côté.

Le diagnostic de convulsions hypocalcémiques posé, le traitement est mis en oeuvre :

A 18 heures, il est posé une perfusion I.V. de 250 cc. de glucosé isotonique avec 2 grs. de sel et 1 gr. de gluconate de calcium, par ailleurs, il est fait Pénicilline 500.000 Unités, streptomycine 0,25, tifomycine 0,25, hydrocortisone 12 mg.,5.

On donne à nouveau quatre centigrammes de gardénal, soit donc depuis le matin 12 centigrammes.

A 19 h., les convulsions persistent et la température se maintient à plus de 40° - 40°4.

Il est injecté alors à la seringue : 2 grs. de sel et 1 gr. de gluconate de calcium, et il est fait une ampoule de stérogyl 15 I.M.

Les convulsions décroissent rapidement en intensité, elles cessent à 20 h. 30. Parallèlement la température commence à baisser, et à 22 h. 30, elle est à 37°. L'enfant est calme, le coma semble moins profond.

Les convulsions ont donc duré 17 heures.

- Quelle va être l'évolution de cet état de mal gravissime ?

Le 3-9, lendemain de l'entrée, l'enfant est calme, semi-conscient il réagit à la piqure et au bruit. Il déglutit. La température est à 38°.

L'examen neurologique montre une hypotonie marquée du membre supérieur droit.

La calcémie est à 78 mgrs. et l'ionogramme est normal. Traitement : 2 gr. de sel et 2 grs. de gluconate de calcium I.V. début d'un traitement journalier per os : 3 cuil. à café de lugocalcium et V gouttes de calcamine.

Le 5-9 il est noté depuis la veille une reprise de la conscience partielle et une régression de l'hypotonie du membre supérieur droit. Le traitement est identique.

A 8 heures, nouvelle crise convulsive localisée au membre supérieur droit et à l'hémi-face droite. Il est fait deux centigr. de gardénal.

Arrêt transitoire, puis reprise des convulsions à 9 heures. On injecte directement 1 g. de gluconate de calcium I.V., Les convulsions cessent.

Vers 16 heures, reprise très transitoire des convulsions. Il est fait à nouveau deux centigrs. de gardénal.

La calcémie de la veille était à 80 mgrs.

Le 7-9 l'amélioration de la conscience est nette et le membre supérieur droit a récupéré un tonus presque normal. L'enfant n'a pas présenté de nouvelles convulsions. La calcémie est maintenant à 83 mgrs.

Les examens confirment le rachitisme :

phosphore 30 mgrs.

phosphatases alcalines 31 U.K.A.

radio des poignets : aspect flou et peigné de la ligne diaphyso-épiphysaire, aspect clair et mal limité des noyaux épiphysaires.

Pendant les deux mois qui vont suivre, les signes de rachitisme vont régresser tandis que va s'installer une hémiplegie spasmodique.

En ce qui concerne le rachitisme, nous avons :

- à la radio, ligne diaphyso-épiphysaire nette, disparition de l'aspect en dentelle : noyaux épiphysaires plus gros, mieux calcifiés,
- les phosphatases sont encore élevées 38,5 U.K.A.
- le phosphore est à 58,5 mgrs.
- la calcémie est à 101 mgrs.

L'enfant est traité avec Stérogyl, lugocalcium, calcamine. Au point de vue neurologique ; l'enfant va présenter d'abord une hémiparésie droite prédominant au membre supérieur, puis une hémiplegie spasmodique.

A la veille de la sortie de l'enfant, l'examen notait à droite :

- une hypertonie des M.S. et M.I. : poplité à 110° (gauche 160°)
- une paralysie modérée : peu de mouvements volontaires
- des réflexes ostéo-tendineux très vifs.
- un signe de Babinski.

Il existe également une très légère paralysie faciale droite.

Les E.E.G. pratiqués ont montré :

Le 7-9 : tracé extrêmement altéré avec surtout atteinte de l'hémisphère gauche.

Le 7-10 : au niveau de l'hémisphère droit, une électrogénèse sensiblement normale, tandis qu'à gauche, il existe un tracé désynchronisé avec anomalies lentes très importantes et activité paroxystique permanente.

Eveil psycho-moteur :

- l'enfant sourit, joue, s'intéresse aux objets qu'il saisit en empaumant, de la main gauche,
- il ne tient pas assis.

- Fin novembre 1962, l'enfant est revenu en consultation. Il a maintenant 28 mois.

Le rachitisme est guéri : phosphore 52,5 mgrs.

phosphatases alcalines 13,50 U.K.A.

calcémie 100 mgrs.

radio des poignets normales.

L'hémiplégie spasmodique persiste bien qu'en régression par rapport à la première consultation. Le M.S. est en flexion facilement réductible. Le poignet est en pronation. Les trois derniers doigts sont en crochet qu'on réduit facilement également. Les mouvements sont de faible amplitude, l'enfant ne peut pas saisir. Le M.I. a des mouvements d'amplitude sensiblement normale. Il existe un déficit moteur : pas d'appui sur cette jambe dans la station debout.

L'E.E.G. du 27-11 : montre par rapport aux précédents une resynchronisation progressive du tracé avec la persistance néanmoins d'une assymétrie et de signes de souffrance de l'hémisphère gauche. Il montre également la présence de paroxysmes à projection droite.

Eveil psycho-moteur :

L'enfant joue bien, il ne dit ses premiers mots qu'à 28 mois.

Il s'assoit seul et se tient debout dans son parc malgré son déficit moteur.

DISCUSSION DE NOTRE 2ème OBSERVATION

En présence d'un état de mal convulsif fébrile, quelles sont les hypothèses possibles ?

1°- Il est facile d'éliminer de banales convulsions d'hyperpyrexie où la fièvre est liée dans la majorité des cas à une infection banale et où les convulsions ne réalisent pas un véritable état de mal. Elles guérissent facilement avec la défervescence thermique, ne s'accompagnant jamais de modifications de l'E.E.G. et encore moins de séquelles neurologiques.

A vrai dire, si les convulsions d'hyperpyrexie répondent habituellement à ces critères, il n'empêche que nous avons été souvent frappé, et notre Maître, M. DELAITRE y insiste, par les cas où les convulsions paraissent bien déclenchées par une poussée fébrile plus ou moins importante, mais où en réalité, la fièvre ne fait qu'extérioriser un état convulsif dû à d'autres causes. Parmi celles-ci, une comitialité latente une hypoglycémie et précisément une hypocalcémie sont à retenir.

Tout se passe, comme si ces anomalies avaient été bien supportées jusqu'au moment où l'épisode fébrile abaisse le seuil épileptogène. Ce point de vue est du reste corroboré par la plupart des auteurs, qui ont étudié les convulsions au cours de la tétanie rachitique. Ainsi, Neimann (3), sur 84 observations de convulsions hypocalcémiques en trouve 49 dont les crises se sont manifestées à l'occasion d'un épisode fébrile, et il ajoute que la fièvre paraissait seule en cause dans le déclenchement de la crise. De même, Labre et Fréderich (2) notent que sur 50 cas, la fièvre atteignait ou dépassait 39°, dans 20 cas lors de l'hospitalisation, et il précise que ceci indique très nettement que le caractère fébrile d'une scène convulsive,

n'est pas un argument contre le diagnostic d'hypocalcémie et ne peut suffire en aucune façon, à faire porter celui de convulsions hyperpyrétiques.

Enfin, Chaptal (4) indique que la tétanie s'est extériorisée parfois chez ses malades à l'occasion d'un épisode infectieux fébrile, quelle qu'en soit la cause.

Il n'y a donc pas lieu de s'étonner que notre observation se soit présenté essentiellement sous l'aspect d'un état de mal convulsif hyperpyrétique.

2°- Il faut envisager l'éventualité de convulsions liées à un coup de chaleur. Nous sommes, en effet habitués à voir survenir au cours d'une brusque élévation thermique, déclenchée par un hypercouverage, des convulsions et parfois un état vraiment encéphalitique susceptible même de laisser des séquelles neurologiques et psychiques. Mais dans ces cas là, nous trouvons toujours des arguments en faveur du coup de chaleur : notion d'hypercouverage, soit intense dans les premières heures avant la survenue des convulsions, langue sèche, syndrome d'hypertonie plasmatique avec hypernatrémie.

Or, ici, il n'en n'est rien ; l'enfant était couvert normalement chez lui quand les convulsions ont débuté dans la nuit ; il n'a subi d'hypercouverage que dans le transport entre son domicile et l'hôpital de Saumur ; et bien qu'il ait été découvert dans les 2 services hospitaliers, cela n'a pas diminué la fièvre qui n'a commencé à baisser qu'après l'arrêt des convulsions.

Enfin, nous avons constaté à l'entrée, une tendance à l'hypotonie plasmatique, avec un sodium à 134 mEq., bien différent des taux élevés observés dans les coups de chaleur habituels.

3°- Une encéphalite aiguë, est toujours l'une des éventualités que l'on a tendance à incriminer devant un état convulsif grave avec hyperthermie. A la vérité, on sait combien ce diagnostic n'est souvent qu'une hypothèse, pour chercher à expliquer des faits fréquemment mortels, mais dont la preuve étiologique n'est pas apportée. Au fur et à mesure, que l'on connaît mieux les causes déclenchantes possibles d'une hyperthermie avec convulsions, et troubles de la conscience, au fur et à mesure que l'on étudie mieux les signes biologiques, le diagnostic d'encéphalite deviendra de plus

6°- Donc, dernière hypothèse, hypocalcémie. Elle s'appuie sur un certain nombre d'éléments :

- d'abord, cet enfant rachitique grave, si l'on tient compte à la fois des signes cliniques, biologiques, radiologiques, avait présenté dans les mois qui précédaient de petits spasmes ou, du moins ce qui avait été catalogué spasmes, et qui semblent avoir été des crises de type tétanique ou des convulsions, comme on en voit le plus souvent dans ces cas. On peut les considérer comme ayant précédé la crise grave pour laquelle l'enfant nous a été amené et ressortant vraisemblablement de la même cause.

- Ensuite la coïncidence entre ce rachitisme hypocalcémique et les convulsions, déjà troublante en elle-même, le devient encore davantage quand on voit en 1h30, un état de mal convulsif décroître en intensité puis cesser après injection directe I.V. de gluconate de calcium, alors que jusque-là, les divers traitements notamment le gardénal à haute dose n'avait donné aucun résultat.

- Enfin, la disparition de toute crise convulsive marche de pair avec l'amélioration progressive de l'E.E.G., ceci à partir du moment où l'enfant est guéri de son rachitisme et a une calcémie normale ; c'est un des éléments qui nous paraît à souligner en faveur de l'étiologie hypocalcémique.

- Dernier argument ; la référence à d'autres observations qui nous ont été communiquées par M. DELAITRE renforce la vraisemblance de l'origine hypocalcémique de toutes les manifestations neurologiques de notre malade.

Il s'agit de ces formes sérieuses, où les convulsions étaient survenues comme ici, lors d'un épisode fébrile où tout à la fois le rachitisme et l'hypocalcémie étaient nets, et où la guérison par le traitement des signes cliniques et biologiques a marché constamment de pair avec la disparition définitive des convulsions.

1ère Observation :

LOUVET Jean-Luc 6 mois

Envoyé pour convulsions chez un enfant qui, depuis quelques jours, présentait une bronchite fébrile, la T° était montée 10 jours auparavant à 39°6, depuis 3 ou 4 jours elle ne dépassait pas 38°5;

Les convulsions sont marquées par une révulsion oculaire, des mouvements cloniques des deux bras.

A l'examen, on note une contracture tonique de la main avec un pouce fléchi, les doigts étendus, cranio-tabès typique, calcémie 63 mill.

A la radio, pas de signes métaphysaires.

L'enfant est mis à un traitement de Stérogyl 15, 1/2 ampoule et 1/2 ampoule 4 jours après, Calcamine 6 gouttes pendant 10 jours, chlorure de calcium 1,50 par jour.

Pendant le reste du séjour, aucune convulsion, 22 jours après l'arrivée, calcémie de contrôle 97 mill.

L'enfant est laissé à 5 gouttes de stérogyl par jour.

2ème Observation :

P... Jacqueline est âgée de 8 mois 1/2 quand elle est adressée pour des convulsions : la première est survenue à l'âge de 7 mois, elle coïncidait avec une angine et la température était à 38°5 : nous retrouvons ici l'influence déclenchante de la fièvre. Pendant un mois, le bébé n'a plus de convulsions, puis celles-ci se répètent et quand l'enfant est envoyée dans le service, il y a eu en une semaine 12 convulsions marquées par une révulsion oculaire, des mâchoires contracturées. C'est un bébé qui pèse 7 kg.170, qui est **hypotrophique**, hypotonique, dont la fontanelle est large, qui présente un cranio-tabès et un chapelet costal. Ultérieurement, le diagnostic de rachitisme sera, du reste, confirmé par l'existence de signes radiologiques typiques, par l'élévation des phosphatases alcalines à 72 unités. Mais dès avant cette constatation, la clinique invitait à pratiquer un dosage de calcémie qui était à 54 mill. : on notait, du reste par ailleurs une calcirachie à 42 mill. (l'examen cyto-chimique du L.C.R. était pour le reste normal). Un traitement de STEROGYL 15, puis de Calcamine fit disparaître très rapidement les convulsions. 10 jours après le début du traitement, la calcémie était à 94 mill. L'enfant est revue par la suite et aucune crise convulsive ne se produit.

Cette observation représente, en somme un cas typique de tétanie d'origine rachitique où l'intensité de l'avitaminose amenait obligatoirement

la découverte de l'hypocalcémie : elle ne fait donc que confirmer les faits classiques en attirant seulement l'attention sur la prépondérance actuelle des convulsions sur les contractures dans ces états.

3ème Observation

Par contre, le cas de la petite Marie-Cécile G... démontre encore mieux avec quelle attention il faut savoir penser à une hypocalcémie d'origine rachitique chez un enfant présentant des crises convulsives.

Cette enfant est hospitalisée le 24/2/63 à l'âge de 9 mois 1/2 ; elle pesait 9 k300 avec un poids de naissance de 4 kg200, est élevée à un régime purement lacto-farineux. Sans raison apparente, le 22 février, elle a une perte de connaissance brusque, température normale : deux jours sans incident : le 24, elle fait à 10 heures et à 13 heures, deux crises convulsives, la température est à 38°5. A l'arrivée, l'hyperthermie est mise sur le compte d'une rhino pharyngite qui, du reste, est notable : le bébé a repris connaissance et l'examen neurologique est négatif.

L'interrogatoire apprend qu'il existe des antécédents convulsifs chez un cousin germain de l'enfant. Diagnostic en suspens : Peut-être comitialité que la fièvre a extériorisée. Toutefois, le lendemain matin un examen plus soigneux met en évidence l'existence d'un bourrelet épiphysaire au niveau du poignet. Ce seul signe fait soupçonner un rachitisme fait demander une radiographie qui montre des signes métaphysaires indiscutables : élargissement de la métaphyse, aspect irrégulier de celle-ci, spicules bordantes. On a alors le résultat de la P.L. qui a été faite à l'entrée ; il est normal en ce qui concerne l'albumine, le sucre : par contre le calcium est à 45 mill. Une calcémie est à 64 mill. Il y a donc toutes chances pour que là encore il s'agisse d'un syndrome de convulsions liées, à une hypocalcémie rachitigène, convulsions qui se sont déclenchées sous l'influence d'une poussée fébrile. Un E.E.G. pratiqué montre les jours suivants de grandes ondes lentes à allure sinusoïdale. Il est bien certain que cet E.E.G. sera à vérifier à nouveau.

Un tel cas met en évidence à quel point il faut savoir chercher de parti pris devant un épisode convulsif vers l'âge de 8 ou 9 mois un rachitisme sur des signes même discrets, l'intérêt qu'il y a à contrôler cela

par un examen radiologique et surtout, à faire faire un dosage de calcium sanguin. Si on n'agit pas ainsi, on s'expose à mettre sur le compte d'une comitialité purement hypothétique des convulsions d'origine hypocalcémique. On s'expose à pratiquer un traitement barbiturique sans objet et peut être très prolongé. Une telle observation montre encore combien il n'est pas nécessaire que les lésions rachitiques soient importantes pour s'accompagner d'hypocalcémie. Entre un rachitisme très banal comme celui de cette observation et un rachitisme grave aboutissant à un état de mal prolongé avec signes neurologiques comme ceux sur lesquels nous avons insisté, il y a toutes les formes de passage. Si nous avons voulu citer ces observations, c'est pour montrer combien ces faits doivent être présents à l'esprit et combien ils donnent à leur tour de valeur par comparaison aux formes graves qui font l'objet de notre travail.

4ème Observation

Enfant ROCHE 11 mois 1/2

Habituellement bien portant.

Amené pour état convulsif avec pâleur et cyanose.

Rachitisme découvert cliniquement : chapelet costal, cranio-tabès.

P.L. moins de 1 élément, albumine 0,20, glucose 0,62, calcium 66.

Traitement pratiqué : Stérogyl 15 1/2 ampoule - 2 fois, calcium intra-musculaire 5 cc. 6 ampoules - Gardénal 0,02 pendant 3 jours.

5 jours après l'entrée, on constate que le cranio-tabès a disparu la calcémie est à 88 mill.

Numération globulaire 56 % d'hémoglobine pour 4.480.000 Gl. Rouges.

Donc anémie hypochrome associée.

Du reste, nous ne saurions nous étonner outre mesure de voir survenir des manifestations neurologiques graves au cours d'une hypocalcémie. En effet, nous avons souligné au début de ce travail les constatations concordantes des divers auteurs sur la fréquence actuelle de l'expression neurologique de la tétanie rachitique. Nous retrouvons la notion que nous avons exposée dès le début de ce travail.

Chaptal, Jean et Mme. DOSSA insistent sur ces formes neurologiques (4). Ils font état dans leurs observations de 4 cas de signes en foyers à l'E.E.G. avec convulsions bravaï-Jacksonniennes localisées à un membre ou à un hémicorps, de 10 cas de formes encéphalitiques se traduisant par des signes de souffrance cérébrale avec troubles de la conscience ou état de mal convulsif, et parfois avec des signes neurologiques plus précis, comme une crise d'hypertonie avec opisthotonos. Leurs observations, comme celles de Paupe (6) signalent la possibilité d'hypertension de la fontanelle. Comme nous-mêmes dans notre première observation, ils ont pu voir un oedème du fond d'oeil dans 3 cas. Un tel oedème a également été mis en évidence par Paupe comme il a bien voulu nous le préciser dans une communication orale. De plus, Chaptal a également constaté 6 cas d'agitation psycho-motrice. Enfin Neimann, dans un travail auquel nous avons déjà fait allusion signale le cas d'une crise convulsive unilatérale suivie d'hémiplégie post-critique régressive. Il y a là une conjonction de faits qui ne laisse pas place au doute.

Par ailleurs, si nous examinons les cas d'hypocalcémie grave en dehors du rachitisme, nous notons que tous les auteurs soulignent la prépondérance des troubles neurologiques. A cet égard, Lelong et Paupe ont insisté maintes fois sur les multiples manifestations neurologiques que peut prendre une hypocalcémie néo-natale, en simulant une hémorragie méningée. Plus encore, on connaît un certain nombre de cas de tétanies chroniques liés à une hypoparathyroïdie, telles les observations de Duc., de Mozzinonaccì de Monnet à cet égard, une observation de M. DELAITRE (15) qui a fait l'objet de la thèse de Mme. Ramette est spécialement évocatrice (16).

Il s'agissait d'un enfant qui à partir du 11ème jour de la vie présentait des crises convulsives de plus en plus fréquentes. Quand il fut examiné au 46ème jour, les crises étaient subintrantes et marchaient de pair avec une inertie psychique absolue ; c'était le tableau d'une encéphalopathie et l'E.E.G. était de surcroît particulièrement perturbé. Les signes biologiques nous montraient une hypocalcémie à 46 mgrs. et une hyperphosphorémie à 110 mgr. permettant de mettre en évidence la tétanie que l'épreuve d'Elwesth-Howard rattachait à une hypoparathyroïdie. Il fallut un traitement vitamino-calcoïque massif et prolongé pour faire disparaître les crises convulsives en même temps que la conscience revenait à la normale. C'est là un exemple d'une atteinte cérébrale grave au cours d'une hypocalcémie chronique.

Si l'on met donc en parallèle toutes ces constatations ; il n'est plus permis de s'étonner du retentissement sur le cerveau d'une hypocalcémie un tant soit peu durable. Nous venons de montrer que même les séquelles neurologiques peuvent s'observer. Elles seraient pour l'instant exceptionnelles par rapport au bien plus grand nombre de ces cas qui guérissent d'une façon totale et définitive, mais on peut penser que dans l'avenir d'autres observations du même genre seront rapportées.

oOo

C O N C L U S I O N S

1°- Le plus souvent les formes convulsives de l'hypocalcémie rachitique évoluent vers une guérison rapide, pour peu que leur étiologie soit découverte et leur traitement institué. En mettant à part le cas exceptionnel de laryngospasme mortel, tous les auteurs s'accordent sur cette évolution favorable.

Même si les crises convulsives sont importantes, même s'il y a des altérations électro-encéphalographiques sérieuses, la guérison clinique survient parallèlement à la restauration de la calcémie. Il n'existe en règle ni signe neurologique, ni séquelle.

2°- En fait, cette opinion doit être tempérée par quelques réserves. Il existe des formes graves d'hypocalcémie rachitique. Elles méritent le nom de formes neurologiques.

Elles se présentent sous divers aspects :

- convulsions localisées à un hémicorps avec foyer encéphalographique,
- état de mal convulsif inquiétant,
- tableau d'encéphalite aiguë associant crises convulsives un coma, une hyperthermie et, parfois des crises hypertoniques.

3°- Nous avons rapporté dans ce travail 2 observations très suggestives de cet aspect neurologique.

L'une d'elles associe aux convulsions une stase papillaire qui aurait pu donner le change avec une tumeur cérébrale.

L'autre, chez un bébé de 14 mois, s'est traduite par un état de mal convulsif, hyperthermique, que seule a pu juguler l'injection intraveineuse de gluconate de calcium après échec de traitement antibiotique et barbiturique.

Elle a laissé à sa suite une hémiplégie spasmodique définitive.

De telles séquelles n'ont pas été jusqu'alors rapportées.

4°- Il est certain que ces cas posent toutes les fois qu'on les observe des problèmes d'interprétation. Avant d'affirmer l'origine hypocalcémique des troubles, il faut discuter avec soin l'éventualité chez un rachitique d'autres causes d'état de mal convulsif fébrile : encéphalite aiguë, thrombophlébite des sinus, coup de chaleur à forme encéphalitique.

Dans ce travail, nous avons tenté de montrer qu'il fallait attribuer à l'hypocalcémie la responsabilité des troubles neurologiques observés.

5°- Il y a donc lieu de distinguer au cours de l'hypocalcémie rachitique,

- à côté des crises tétaniques classiques,
- à côté des convulsions épisodiques facilement curables,
- des formes graves qui posent au moment même un pronostic vital,

et qui dans certaines formes peuvent laisser subsister des séquelles neurologiques.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur LELONG

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - J. PAUPE - R. PERELMAN -

Circonstances étiologiques de l'hypocalcémie du nourrisson -
(Médecine Infantile - L'hypocalcémie du nourrisson Mars 1960)

- 2 - F. LABRE et A. FREDERICH -

Hypocalcémie et convulsions du nourrisson -
(La Clinique n° 569 Mars 1962).

- 3 - N. NEIMANN, G. LASCOMBES, M. MANCIAUX -

Hypocalcémies et convulsions du nourrisson (Journées d'études
et d'information sur le nouveau-né, le prématuré et le nourrisson
20-21-10-58).

- 4 - J. CHAPTAL, R. JEAN et Mme. D. DOSSA -

Tétanies du nourrisson - Aspects cliniques -
(Archives Françaises de pédiatrie - décembre 1962).

- 5 - P. ROHMER, R. SACREZ, Mme. ISCH, JUIF J.C. et C. POIRIER -

La tétanie rachitique à la lumière des recherches récentes
(études électromyographiques et études électroencéphalogra-
phiques) - (Sem. Hôpitaux de Paris Annales Pédiatrie - 14-12-56,
n° 73/9, 3886 P 546 - 3892, P. 552).

- 6 - J. PAUPE -

Etude clinique de l'hypocalcémie du nourrisson (200 observations)
(Médecine Infantile. L'hypocalcémie du nourrisson Mars 1960
p. 48-50).

- 7 - R. LAPLANE et J. DUCHE -

Les convulsions du nourrisson.
(Encyclopédie médico-chirurgicale. Pédiatrie 4090 - 610 p. 5)

8 - Mme. ESPESSON -

Thèse de doctorat en médecine soutenue le 17-12-58 -
Evolution de la tétanie du nouveau-né et du nourrisson.

9 - P. ROHMER, R. SACREZ, G. POIRIER, J. C. JUIF, F. RHOMER, F. ISCH et
C. ISCH -

La spasmophilie du nourrisson. Intérêt de l'électromyogramme
et de l'électroencéphalogramme.
(Archives Françaises Pédiatrie 1956, 13, n° 4, 408-411).

10 - R. DEBRE et M. LELONG -

Pédiatrie - Convulsions spasmophiliques p. 1800.

11 - SACREZ -

Pronostic de la tétanie rachitique
(Archives Pédiatrie n° 1, 1957)

12 - ZELLWEGER et GIRARDET -

Les états spasmophiles de l'enfant.
(Le Médecin Français 1952 - 111, 116).

13 - KLOTZ -

Tétanie chronique au spasmophilie. Les formes comitiales de la
tétanie - (Bull. et Mém. de la Soc. de Méd. des Hôp. 1947, 63).
A propos de deux cas d'épilepsie d'origine spasmophile.
(Arch. Fr. Péd. 1950, 7, 638, 648).
Comitialité clinique et électrique chez deux nourrissons hypo-
calcémiques : guérison par traitement vitamino-calcique. Arch.
fr. Péd. 1955, 12, 404, 398-401).

14 - JULIEN MARIE - SALET - ELIQUCHAR -

Epilepsie Hypocalcémie - Tétanie -
(Arch. Fr. Péd., 1954, 11, 401).
Hypocalcémies et modifications E.E.G. (Arch. Fr. Péd. 1955).

15 - Mme. RAMETTE Thèse 1960 -

Tétanie à début néo-natal liée à une hypo-parathyroïdie primi-
tive.

16 - MM. DELAITRE - VARLET - FOURRIER, Mme. RAMETTE -

Tétanie à début néo-natal liée à une hyperparathyroïdie
(Arch. F. Péd. 1963 - 2 - p. 189).

17 - MM. DELAITRE - TESTARD - MIGNEN - PENNEAU - SALQUAIN -

Etat de mal convulsif lié à un rachitisme hypocalcémique hémiplé-
gie résiduelle (communication Sté. de Pédiatrie le 21-5-63).

